

Магнитно-резонансная томография в диагностике кардиального амилоидоза

Е.Б. Ершова¹, Т.А. Ялынская¹,
Н.Н. Руденко¹, И.Н. Дыкан²,
Е.Ю. Марушко¹

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии» МОЗ Украины¹
ГУ «Институт ядерной медицины и лучевой диагностики НАМН Украины»

Амилоидоз – группа гетерогенных системных заболеваний, при которых нерастворимый фибриллярный белок депонируется во внеклеточных пространствах тканей и органов [1, 4]. Отложение амилоида в миокарде, проводящей системе сердца и коронарных артериях называется кардиальным амилоидозом (КА). Магнитно-резонансная томография (МРТ) является чувствительным методом в выявление депозитов амилоида, позволяя обнаружить вовлечение сердца до появления четких Эхо-КГ признаков заболевания: утолщение миокарда с аномальной гранулярной эхо-структурой – вид «звездного» неба [1-6]. Несмотря на неблагоприятное течение КА и ограничения методов лечения, своевременное и правильное раннее распознавание заболевания улучшают долгосрочный прогноз [3-5], а также необходимы для исключения других, излечимых патологий, которые сходны с КА по своим проявлениям.

Цель – продемонстрировать основные МРТ модели позднего контрастирования миокарда у пациентов с гистологически верифицированным диагнозом амилоидоза сердца.

Материалы и методы исследований

Оценка моделей позднего контрастирования миокарда (ПКМ) проводилась у 12 пациентов с диагнозом амилоидоз, поступивших на МРТ обследование в период с 2014 по 2016 гг.: 10 мужчины и 2 женщины, средний возраст пациентов – $62,17 \pm 9,77$ лет, возрастной диапазон – от 48 до 77 лет.

МРТ сердца выполнена на томографе Philips Achiva с индукцией 1.5 Тесла. Оценка изображений с контрастным усилением проводилась в режиме инверсии с отсроченной регистраци-

ей сигнала (PSIR-ВИ), путем избирательного подавления сигнала от нормального миокарда на 3, 5, 10, 15 минутах после внутривенного ручного введения Gd-контраста (2Томовист») из расчета 0,2 ммоль/кг. Постконтрастные изображения получены в середине диастолы при $T_1 = 250-300$ мс. Дополнительно протокол сканирования включал стандартные динамические изображения в 2-х, 4-х камерных проекциях и изображения по короткой оси левого желудочка с толщиной среза 6-8 мм. Для анализа экскурсии стенки и изменения ее толщины использовались изображения со сбалансированной устойчивой прецессией – b-SSFP.

Результаты и их обсуждение

Наиболее часто $n = 9$ (75 %) при КА обнаруживалась диффузная задержка вымывания контраста (инвертированные изображения нормы: яркий миокард, темная кровь) с более интенсивным повышением МР-сигнала циркулярно в субэндокардиальных отделах миокарда (рис. 1, 2). У 6 (50 %) из них дополнительно отмечалось субоптимальное подавление МР-сигнала от миокарда: пул крови темнее, чем обычно, с «зернистым» изображением миокарда. У 2 пациентов обнаружено изолированное субэндокардиальное усиление миокарда, в 1 случае – пятнистое ПКМ с преимущественной локализацией в субэндо-/мезокардиальных отделах миокарда. Толщина миокарда в базальных и средних отделах сердца при КА варьировала от 6,8 до 21 мм (среднее значения 12 мм). Помимо диастолической дисфункции, выявляемой по данным ЭхоКГ, у всех обследованных пациентов отмечалось снижение общей сократимости, средние показатели фракции выброса левого желудочка составили 38 ± 5.1 %.

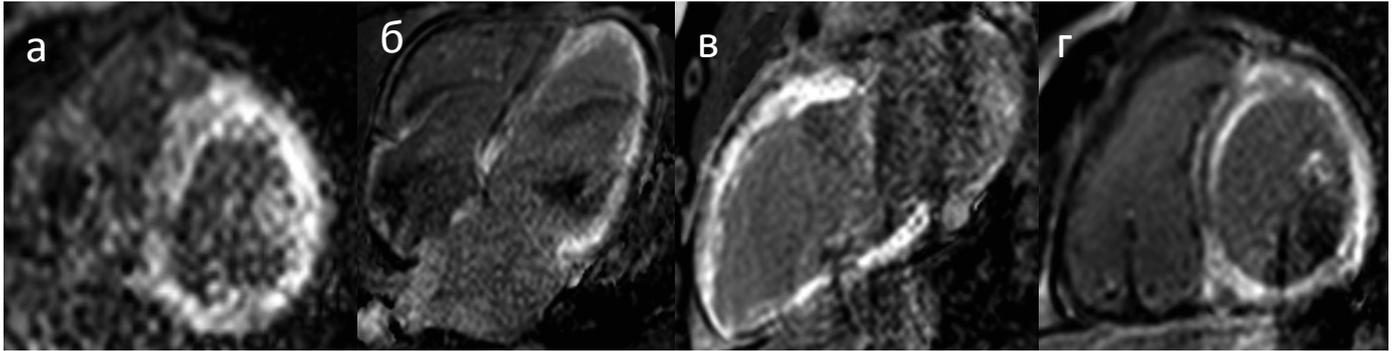


Рис. 1. Отсроченное диффузное гетерогенное контрастирование утолщённого субэндокардиального миокарда на 3 минуте после внутривенного введения контраста. Это распространение указывает на задержку контраста в участках амилоидных инфильтратов (а, г – изображение по короткой оси ЛЖ, T_1 скаут и PSIR-ВИ соответственно; б, в – 4-х и 2-х камерная проекция левого желудочка).

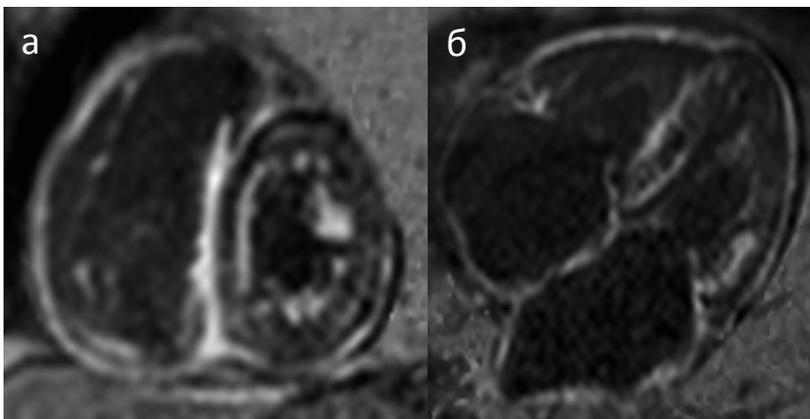


Рис. 2. Изменения по типу «зебры»: диффузное двухжелудочковое контрастирование, с преимущественной субэндокардиальной локализацией, приводящее к полосатому виду межжелудочковой перегородки (а, б – изображения по короткой оси и 4-х камерная проекция ЛЖ соответственно).

Модели контрастирования при амилоидозе

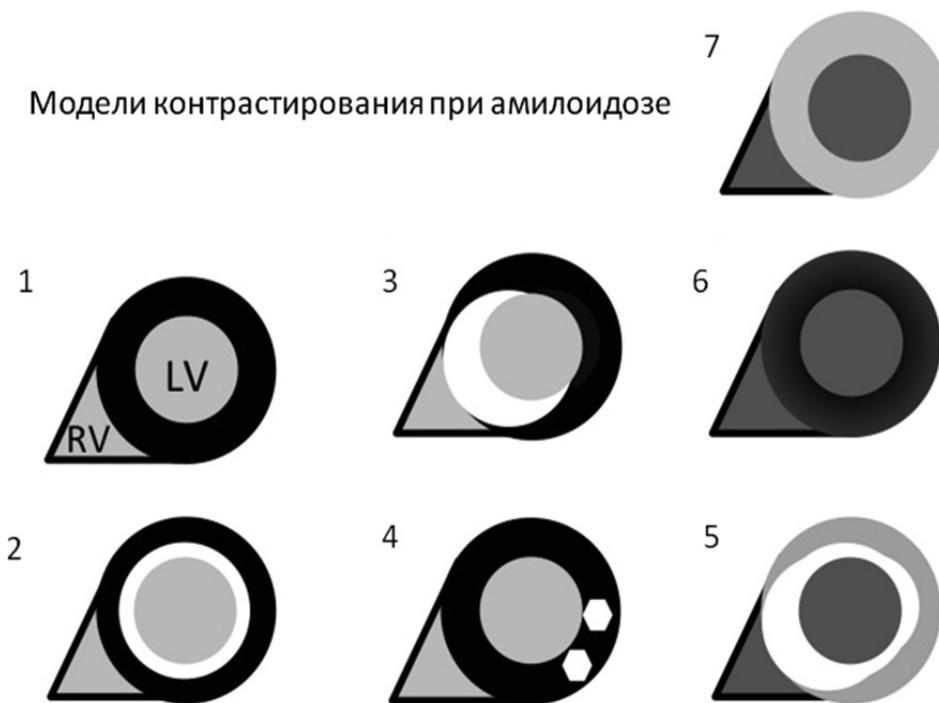


Рис. 3. Модели позднего усиления миокарда при КА: 1 – отсутствие ПКМ; 2 – диффузное субэндокардиальное ПКМ; 3 – трансмуральное ПКМ; 4 – очаговое LGE; 5 – комбинированное усиление (2+3+7), 6 – субоптимальное обнуление сигнала от миокарда с темным сигналом от пула крови, сигнал от пула крови темнее, чем обычно, изображение имеет низкое соотношение сигнал-шум, а также зернистый характер; 7 – диффузное трансмуральное ПКМ (инвертированное изображение 1, яркий миокард и темный просвет пула крови).

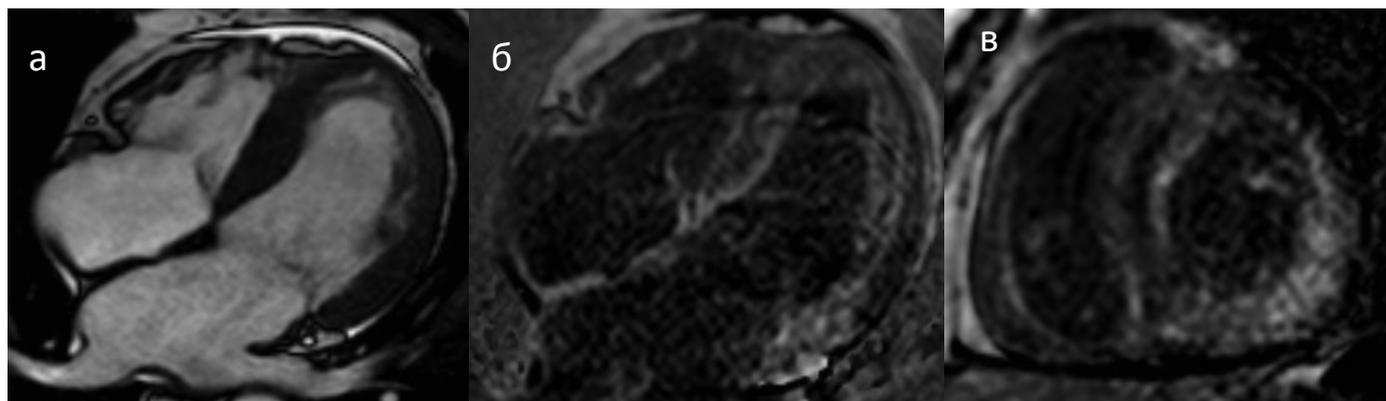


Рис. 4. Диффузное усиление утолщённого миокарда обоих желудочков, небольшое количество перикардального выпота.

Возможные модели усиления миокарда при КА [1-6] отражены на схеме (рис.3).

По нашим данным, у большинства пациентов с КА отмечаются сочетанные формы LGE (75 %). Полученные результаты совпадают с данными зарубежных авторов [2, 4-6], которые показывают, что LGE в 70-100 % случаев носит диффузный характер, изменения отмечаются во всей толщине миокарда, что объясняется системностью заболевания (патологический белок циркулирует в токе крови, поэтому одновременно поражаются многие органы и ткани, включая все слои сердечной мышцы, клапаны, перикард) (рис. 4, 5).

Модели контрастирования миокарда (5-7) при КА показывают отсутствие резидуального компонента контраста в крови, что свидетельствует в пользу системного органного поражения, различная выраженность которого может обуславливать разную интенсивность/скорость его резорбции из сосудистого русла.

Как показало исследование, из-за быстрого вымывания контраста из крови и миокарда, подобрать время инверсии для обнуления МР-сигнала от миокарда бывает сложно. С учётом этих особенностей, для более точного определения модели контрастирования, целесообразно получать скаут времени инверсии миокарда (TI scout/LOOK LOKER) и PSIR-ВИ сразу после в/в введения контраста, в исследовании оптимально через 2-3 минуты, а не классически через 5-10-20 минут как при других заболеваниях миокарда. Время инверсии МР-сигнала от миокарда (T_1) при КА выше, чем от пула крови (рис. 6).

Как показывают результаты исследования, амилоидоз следует заподозрить во всех случаях, когда сложно подавить сигнал от миокарда на градиент эхо T_1 последовательности инверсии восстановления со стандартными значениями T_1 (рис. 7), поскольку белковые депозиты пролонгируют T_1 время релаксации [4, 5].

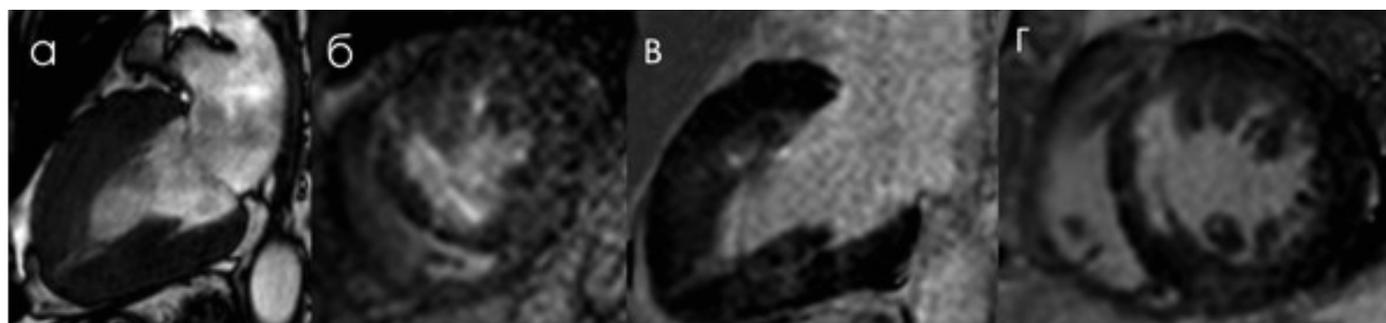


Рис. 5. Симметричное утолщение миокарда с диффузным субэндо-/мезокардиальным усилением. При КА субэндокардиальная задержка вымывания контраста в верхне-септальном сегменте (S8), наиболее вероятно, обусловлена постинфаркционным фиброзом, характеризуется выраженным гиперконтрастированием.

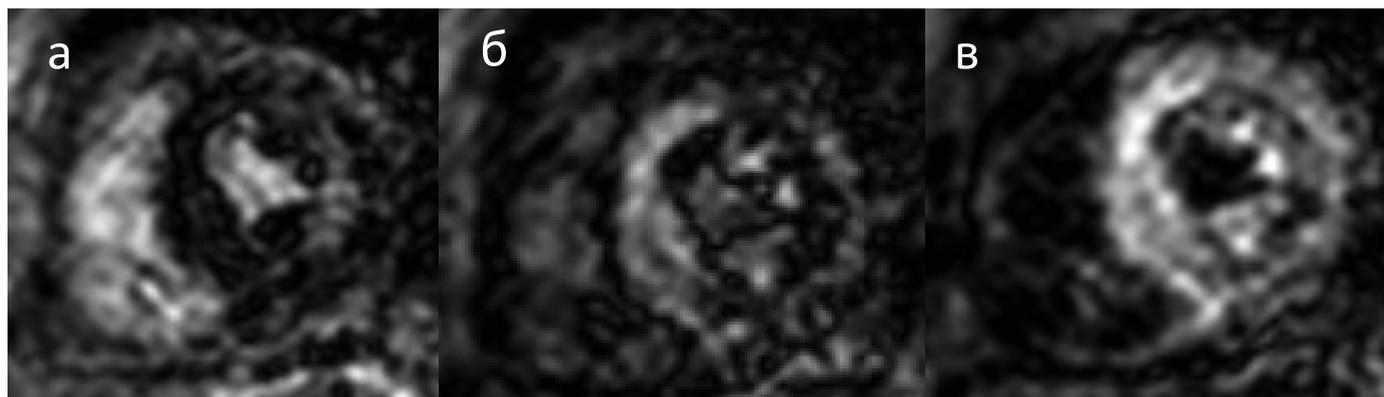


Рис. 6. Последовательность LOOK LOKER (а-в) через 3 минуты после в/в введения контрастного препарата. Нарушение кинетики контрастного препарата: подавление сигнала от миокарда, затем от пула крови (в норме наоборот).

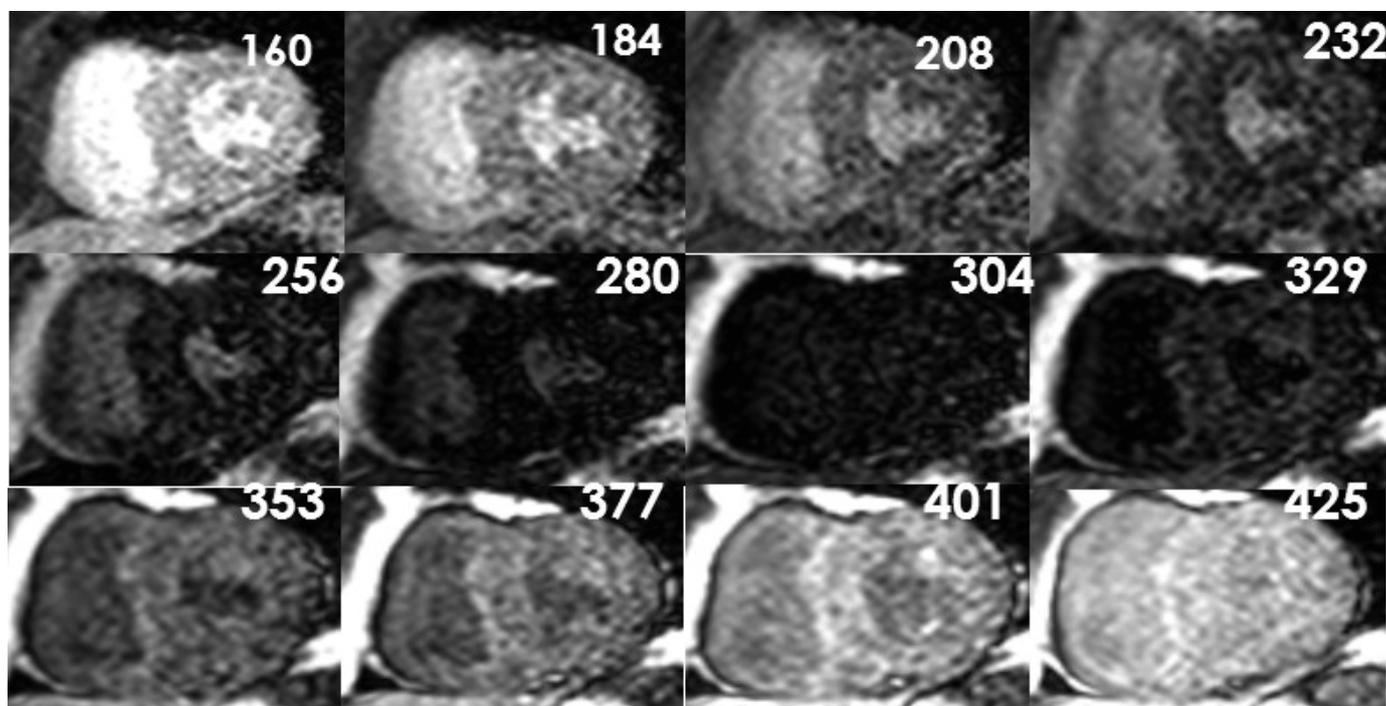


Рис. 7. Быстрая градиент-эхо МР-импульсная последовательность (LOOK LOKER) со значениями времени инверсии миокарда $T_1 = 160-425$. При стандартных значениях $T_1 = 250-300$ мс контрастность между пулом крови и миокардом снижена, отмечается зернистость структуры.

При КА отмечается быстрый характер изменения изображений отсроченного контрастирования: динамично изменяющееся усиление миокарда желудочков и предсердий.

Диагноз КА устанавливается на основании комплексного анализа клинических симптомов, лабораторных данных, результатов ЭхоКГ, при этом окончательные выводы принимаются после проведения эндомиокардиальной биопсии (ЭМБ). В тоже время, диагностическая стратегия с использованием

МРТ может потенциально измениться путём удаления ЭхоКГ и инвазивной ЭМБ из протокола исследования.

Выводы

Основным преимуществом МРТ при КА следует считать безопасность и системный подход в оценке кардиальной дисфункции. ПКМ является перспективным методом для ранней

диагностики КА, так как методика высокочувствительна в обнаружении отложения амилоида в миокарде. Для грамотного анализа и детальной интерпретации, а также дифференциальной диагностики различной патологии миокарда, радиологи должны быть четко ориентированы во всех возможных МРТ-паттернах КА, основанных на особенностях «раннего» позднего контрастирования с оптимальной временной задержкой сканирования 2-3 минуты после внутривенного введения контрастного препарата.

Литература

1. Amyloid fibril protein nomenclature: 2010 recommendations from the nomenclature committee of the International Society of Amyloidosis / J. D. Sipe, M. D. Benson, J. N. Buxbaum [et al.] // *Amyloid*. – 2010. – Vol. 17(3-4). – P. 101-104.
2. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis / A. M. Maceira, J. Joshi, S. K. Prasad [et al.] // *Circulation*. – 2005. – Vol. 111(2). – P.186— 193.
3. Definition of organ involvement and treatment response in immunoglobulin light chain amyloidosis (AL): a consensus opinion from the 10th International Symposium on Amyloid and Amyloidosis / M. A. Gertz, R. Comenzo, R. H. Falk [et al.] // *Am J Hematol*. – 2005. – Vol. 79(4). – P. 319-328.
4. Native t1 mapping in transthyretin amyloidosis. / M. Fontana, S.M. Banypersad, T.A. Treibel [et al.] // *JACC Cardiovasc Imaging*. – 2014. – Vol. 7. – P. 157-165.
5. Noncontrast t1 mapping for the diagnosis of cardiac amyloidosis. / T. D. Karamitsos, S. K. Piechnik, S. M. Banypersad [et al.] // *JACC Cardiovasc Imaging*. – 2013. – Vol. 6. – P. 488–497.
6. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of cardiac amyloidosis // I. S. Syed, J. F. Glockner, D. Feng [et al.] // *JACC Cardiovascular imaging* . – 2010. – Vol. 3(2). – P.155-164.

МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ КАРДИАЛЬНОГО АМИЛОИДОЗА

Е.Б. Ершова, Т.А. Ялынская, Н.Н. Руденко, И.Н. Дыкан, Е.Ю. Марушко

Рассматривается роль магнитно-резонансной томографии в диагностике амилоидоза. Представлена подробная информация, касающаяся оценки МР-семиотики амилоидной инфильтрации миокарда. Основное внимание сосредоточено на методике отсроченного контрастирования и его возможностей в диагностике амилоидоза.

МАГНІТНО-РЕЗОНАНСНА ТОМОГРАФІЯ В ДІАГНОСТИЦІ КАРДІАЛЬНОГО АМІЛОЇДОЗУ

Є.Б. Єршова, Т.А. Ялинська, Н.М. Руденко, І.М. Дикан, Є.Ю. Марушко

Розглядається роль магнітного-резонансної томографії в діагностиці амілоїдозу. Представлена детальна інформація, що стосується оцінки МР-семіотики амілоїдної інфільтрації міокарду. Основну увагу зосереджено на методикі відстроченого контрастування та його можливостей в діагностиці амілоїдозу.

MAGNETIC RESONANCE IMAGING IN CARDIAC AMYLOIDOSIS DIAGNOSTICS

Ye.B. Yershova, T.A. Yalynska, N.M. Rudenko, I.M. Dykan, Ye.Yu. Marushko

The role of MRT visualization in the diagnosis of amyloidosis is reviewed in the article. The detailed information regarding evaluation MR-semiotics of the myocardial amyloidal infiltration is presented. The article is focused on delayed contrast enhancement and its abilities in the diagnosis of amyloidosis.